Travail du service de M. le Professeur JEANSELME à la Clinique
des maladies cutanées et syphilitiques

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1920 — THÈSE — N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Jules MARTIN
Né à La Motte (Côtes-du-Nord), le 8 mai 1890

ESSAI SUR UNE

AFFECTION PRURIGINEUSE RARE

Localisée aux aisselles, au pubis et aux seins
accompagnée de lésions hyperplasiques des glandes sudoripares

Président : M. JEANSELME, *professeur*

PARIS
IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
JOUVE & Cie, ÉDITEURS
15, rue Racine, 15

1920

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN : M. ROGER
ASSESSEUR : G. POUCHET

PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale	CUNEO
Physiologie	Ch. RICHET
Physique médicale	BROCA (A.)
Chimie organique et Chimie générale	DESGREZ
Bactériologie	BEZANÇON
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie et Thérapeutique générales	M. LABBÉ
Pathologie médicale	VAQUEZ
Pathologie chirurgicale	GOSSET
Anatomie pathologique	LETULLE
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	DUVAL
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	P. CARNOT
Hygiène	Léon BERNARD
Médecine légale	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	ACHARD WIDAL GILBERT CHAUFFARD
Hygiène et clinique de la 1re enfance	MARFAN
Clinique des maladies des enfants	HUTINEL
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	DUPRÉ
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME
Clinique des maladies du système nerveux	Pierre MARIE
Clinique des maladies contagieuses	TEISSIER
Clinique chirurgicale	DELBET QUENU LEJARS HARTMANN
Clinique ophtalmologique	De LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	LEGUEU
Clinique d'accouchements	BAR COUVELAIRE BRINDEAU
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE
Clinique chirurgicale infantile	A. BROCA
Clinique thérapeutique	Albert ROBIN
Clinique oto-rhino-laryngologique	P. SEBILEAU

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.			
ALGLAVE	GUILLAIN	LOEPER	ROUSSY
BRANCA	LABBE (H.)	MOCQUOT	ROUVIERE
CAMUS	LAIGNEL-LAVASTINE	MULON	SCHWARTZ(A.)
CASTAIGNE	LANGLOIS	NOBECOURT	SICARD
CHAMPY	LECENE	OKINCZYC	TANON
CHEVASSU	LEMIERRE	OMBREDANNE	TERRIEN
DESMAREST	LENORMANT	RATHERY	TIFFENEAU
GOUGEROT	LEQUEUX	RETTERER	VILLARET
GREGOIRE	LEREBOULLET	RIBIERRE	ZIMMERN
GUENIOT	LERI	RICHAUD	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE, A MA MÈRE

A MON FRÈRE MARCEL

Mort au champ d'honneur

A MES FRÈRES, A MES SŒURS

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A

Monsieur le Docteur MARCEL BLOCH

Ancien Interne des Hôpitaux

Chef de Laboratoire de la Faculté de Médecine de Paris

Qui m'a inspiré le sujet de cette thèse et m'a dirigé dans l'élaboration de ce travail. Qu'il accepte ici le témoignage de ma respectueuse reconnaissance.

A MES MAITRES

MESSIEURS LES PROFESSEURS DE L'ECOLE DE MÉDECINE DE NANTES

MESSIEURS LES MÉDECINS, CHIRURGIENS ET ACCOUCHEURS DES HOPITAUX DE NANTES

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur JEANSELME

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis
Professeur de Clinique de Dermatologie et Syphiligraphie
Membre de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'honneur

Pour l'honneur qu'il m'a fait en acceptant la présidence de cette thèse.

ESSAI SUR UNE
AFFECTION PRURIGINEUSE RARE

Localisée aux aisselles, au pubis et aux seins
accompagnée de lésions hyperplasiques des glandes sudoripares

---

PRÉAMBULE

Nous avons eu l'occasion d'observer une malade atteinte d'une dermatose assez rare pour qu'à notre connaissance aucun cas n'ait encore été publié en France.

Cette rareté aurait été un motif suffisant pour nous inciter à en donner une étude complète ; mais, de plus, les caractères de cette affection, tant au point de vue étiologique que clinique et anatomique, sont assez singuliers pour mériter l'étude spéciale que nous tenterons d'en faire. Elle ouvre, de plus, une discussion pathogénique que nous amorcerons sans avoir la prétention de pouvoir la clore.

Cette maladie a été observée dans le service de M. le Professeur Jeanselme par MM. Burnier et Mar-

cel Bloch qui l'ont étudiée les premiers et ont présenté le résultat de leurs recherches à la séance de la Société de dermatologie du mois d'avril 1920. Ils ont bien voulu me permettre de continuer à suivre cette malade et de participer à leurs recherches.

CHAPITRE PREMIER

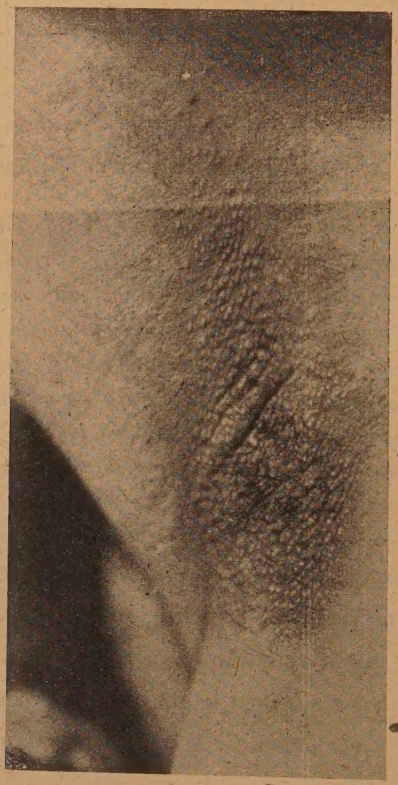
Observation n° 1. — (MM. Burnier et Marcel Bloch).

Résumé (Prurit chronique localisé aux aisselles, au pubis, aux seins, à l'ombilic, chez une femme névropathe, d'origine russe : lésions cutanées localisées aux mêmes régions et consistant en micropapules agminées au centre des zones prurigineuses, disséminées à la périphérie sans lichenification et sans lésions de grattage ; lésions histologiques consistant essentiellement en une hypertrophie considérable et peut-être en une hyperplasie des glandes sudoripares dans les mêmes régions)

Madame T...., 23 ans, juive russe, très nerveuse et très irritable, vient consulter le 4 janvier 1920 à la Clinique de la Faculté pour des lésions prurigineuses des aisselles et du pubis dont le début remonte à un an. Ce prurit est très intense, va jusqu'à empêcher la malade de dormir. Depuis un an à peu près également, elle a constaté que la peau des aisselles se modifiait.

On aperçoit, en effet, dès qu'on découvre les aisselles, un aspect grossièrement râpeux, granité de la peau sur un fond pigmenté brun noirâtre qui, de loin et à première vue, suggère l'idée qu'il peut s'agir d'Acanthosis nigricans. En réalité, examinées de plus près, les lésions presqu'absolument symétriques aux deux aisselles sont constituées par la réu-

nion d'une multitude d'éléments papuleux, saillants arrondis, ou coniques, centrés souvent par un poil, de consistance ferme, d'aspect très légèrement translucide, ne donnant pas de liquide à la piqûre, au nombre de plusieurs centaines dans chaque aisselle. Ces éléments sont serrés les uns contre les



autres, sans intervalle de peau saine, sauf à la partie inférieure où les éléments moins serrés descendent en pointe sur la paroi postérieure de l'aisselle. A leur niveau, la peau n'est pas lichénifiée, elle est colorée en brun noirâtre et la pigmentation dépasse légèrement la zone des élevures. Les poils des aisselles sont très nombreux.

A la face externe des grandes lèvres, on note quelques éléments analogues épars et disséminés et également prurigineux. Autour de l'aréole de chaque sein sont apparues, depuis trois mois, sept à huit papules de même nature, ressemblant à des tubercules de Montgoméry (mais la malade n'est pas enceinte) : l'aérole est pigmentée, brunâtre.

Récemment, la malade a remarqué une légère démangeaison au-dessous de l'ombilic : trois papules sont apparues au centre d'une zone pigmentée.

La face interne des cuisses est également prurigineuse, mais les éléments papuleux font actuellement défaut.

Sur ces différentes parties du corps qui sont le siège de prurit, nous n'avons pu observer de lésions de grattage.

Il n'existe pas, même en été, d'exagération de la secrétion sudorale (ni bromhidrose, ni hyperhidrose).

L'examen du sang montra une légère leucocytose, et une réaction myélocytaire assez nette (globules rouges : 4.000.000, globules blancs : 14.540 ; polynucléaires neutrophiles : 55 ; polynucléaires eosinophiles : 4 ; myélocytes neutrophiles : 4 ; orthobasophile : 1 ; forme de transition : 1 ; mononucléaires : 35 ; hémoglobine : 80 ; valeur globulaire : 1.)

L'examen des urines donne les résultats suivants : (M. Pomaret) :

Pas d'albumine, ni de sucre, ni d'indol. Densité : 1.005 ; réaction faiblement acide ; polyurie notable avec excrétion uréique faible. Recherche de la constante d'Ambard ; urines émises en 1 heure : 375 cmc. (les urines de 24 heures n'ont pu être recueillies, mais on peut tabler sur plus de quatre litres en 24 heures) :

Chlorures (Nacl) par litre.....	4 grammes	44
Urée.....	3 —	089
Phosphates (P^2O^5).....	0 —	29
Urée par litre de sang.....	0 —	289

Constante d'Ambard. K = 0,12.

Examen histologique. — La biopsie d'un fragment de peau de l'aisselle donna les résultats suivants :

Ce qui frappe surtout, c'est une hypertrophie du système sudoripare avec dilatation des tubes glandulaires.

Dans la zone profonde du derme, chaque élément est formé par un ou plusieurs amas de tubes dilatés. Ces tubes sont si nombreux et si serrés qu'ils simulent une glande en grappe, vaguement lobulée. Chaque groupement sudoripare présente en coupe, de 50 à 200 lumières de tubes. Entre eux, on trouve l'implantation d'un poil. Certains groupes de ces tubes sont dilatés à l'extrême en véritables ampoules et viennent au contact les uns des autres. D'autres groupes ne sont que moyennement dilatés. D'autres, enfin, ont leur calibre normal.

Les plus dilatés ont une paroi linéaire, les autres sont revêtus d'un épithélium d'autant plus haut que le tube est moins dilaté.

Dans les tubes dilatés, la lumière est généralement occupée par une masse de substance amorphe qui, par les bleus basiques, prend une teinte bleue franche ou légèrement métachromatique.

Au fort grossissement, on constate que tous les tubes ont conservé leur revêtement épithélial ; mais dans les tubes dilatés, cet épithélium est extrêmement aplati et se colore vivement d'une teinte qui le rend à peine distinct des noyaux.

Dans les tubes moyennement ou peu dilatés, cet épithélium est haut, cylindrique, avec un noyau basal clair pourvu de deux à trois nucléoles et un protoplasma légèrement granuleux. Dans les tubes non dilatés, l'épithélium est celui des glandes sudoripares normales. La substance amorphe qui

remplit la lumière de certains tubes est parfois accompagnée de cellules épithéliales desquamées, globuleuses, et parfois de quelques polynucléaires.

Dans la zone épidermique, on constate, par place, l'hyperpigmentation de la couche basale. Il existe un léger degré d'hyperacanthose autour des conduits sudoripares et dans

la zone papillaire, des petits foyers d'inflammation légère, paraissant surtout périvasculaire, avec prolifération des cellules conjonctives et une grande abondance de Mastzellen à type de clasmatocytes. Ces mêmes petits foyers inflammatoires sont disséminés dans le derme profond, autour des vaisseaux des bulbes pileux, toujours avec la même abondance de Mastzellen qu'on trouve nombreux aussi autour des tubes sudoripares dilatés et dans leurs interstices.

Le tissu élastique est partout intact.

En résumé : Acanthose surtout marquée autour des orifices sudoripares ; réaction cellulaire périvasculaire et périglandulaire avec grande abondance de Mastzellen ; dilatation considérable des glandes sudoripares (dilatation kystique ou adénome).

* * *

La preuve de l'intérêt qui s'attache à ce cas, tant au point de vue du diagnostic qu'au point de vue de son interprétation pathogénique a été fournie par la discussion qui s'ouvrit à la séance du mois d'avril 1920 de la Société de dermatologie, après que MM. Burnier et Marcel Bloch eurent présenté la malade dont il est question et l'étude clinique et histologique qu'ils en avaient faites.

Malgré que MM. Burnier et Marcel Bloch aient fait ressortir l'aspect spécial des lésions, des localisations des coupes histologiques qui montraient une altération extraordinairede toutes les glandes sudoripares des régions atteintes, un certain nombre des membres de la Société inclinèrent, à pre-

mière vue de la malade, à la faire rentrer dans un cadre classique. Pour M. Brocq, ce n'était qu'un cas spécial de prurit circonscrit avec lichénification. M. Thibierge se rangea à cet avis. M. Milian faisant remarquer, sur les coupes histologiques, un certain degré d'hyperkératose au voisinage de l'ouverture à la peau des conduits excréteurs sudoripares, se rangea également au même avis que les savants précédemment nommés : les lésions de dilatation des glandes sudoripares étant pour lui simplement causées par l'obstruction des conduits excréteurs, secondaires aux lésions dermo-épidermiques de la lichénification.

Cependant MM. Burnier et Marcel Bloch que nous aidâmes dans leurs recherches continuèrent l'étude de leur malade et confirmèrent les points suivants qui paraissent les plus particuliers à ce cas :

1° L'aspect de lichénification n'existe que quand on regarde rapidememt la malade à une certaine distance et au niveau des aisselles. Quand on y regarde de plus près, on s'aperçoit qu'il n'y a ni épaississement de la peau, ni quadrillage en hachures caractéristiques de la lichénification : la lésion élémentaire est une minuscule papule arrondie dont la surface est mate, un peu pigmentée et non brillante comme celle du lichen plan, dont la taille varie de celle d'une tête d'épingle à celle d'un grain de millet, dont la consistance est dure. Dans l'intervalle de ces papules, la peau est parfaitement saine, ce qui se voit nettement surtout au niveau du pubis, au niveau

des seins où ces éléments sont rares et en nombres limités : bien plus, au niveau de l'ombilic, sont apparues trois à quatre micro-papules, isolées les unes des autres par plus d'un demi centimètre de distance. Cet aspect est également caractéristique au pourtour des lésions axillaires où des micropapules s'isolent et s'essaiment vers le thorax et à la face interne du bras. Ce n'est qu'au centre de l'aisselle que les papules se tassent en formant des masses agminées qui, à un examen rapide peuvent simuler un placard de lichénification.

2° Non seulement la peau n'est pas infiltrée, ni véritablement lichénifiée, mais encore, fait assez paradoxal, étant donné l'intensité extraordinaire du prurit, la malade ne présente pas trace de grattage, pas la moindre strie, et pas la moindre excoriation des papules sur lesquelles l'épiderme est partout intact. Ce fait un peu curieux trouvera peut-être son explication dans l'architecture histologique des lésions qui va nous montrer que, l'épiderme et la partie superficielle du derme étant presque complètement intacts, la seule lésion observable est celle des canaux excréteurs sudoripares situés par conséquent très profondément au-dessous des zones saines.

3° L'histologie des lésions, en effet, est extrêmement frappante : c'est elle qui avait mis en éveil MM. Burnier et Marcel Bloch et leur avait permis d'isoler ce syndrome en dehors des cadres des prurits et névrodermites avec lichénification. Les lésions des glandes sudoripares, sur lesquelles nous

aurons à revenir, sont en effet si caractéristiques qu'au point de vue anatomique et sans préjuger d'aucune pathogénie dermatologique, ils l'avaient qualifié *d'adénome sudoripare.*

Ils présentèrent ces remarques à la séance suivante de la Société de dermatologie, et M. Darier, après examen de la malade et étude des coupes, se rangea à leur avis en déclarant qu'il ne connaissait pas de lésions analogues des glandes sudoripares dans la classe des prurits.

CHAPITRE II

Observations étrangères

Mais ce qui acheva de montrer qu'il semblait bien s'agir d'une affection spéciale non connue en France, c'est la découverte dans la littérature de ces dernières années d'un certain nombre de cas analogues publiés dans les pays Anglo-Saxons. La similitude absolue, à tous les points de vue étiologique, clinique, histologique avec notre observation est frappante, et corrobore dans l'idée qu'il s'agit bien d'un syndrome spécial, rare à la vérité, mais qui doit être isolé. Chose curieuse, dans les sociétés américaines furent soulevées les mêmes discussions pathogéniques que celles auxquelles a donné lieu notre cas.

Observation n° 2. — (Rapportée par les docteurs Fox et Fordyce dans le Journal « of Cutaneous and Genito-Urinary Diseases ». Volume XX. Janvier 1902).

Résumé (*Prurit intense avec éruption de nombreuses micropapules siégeant aux aisselles, au pubis, chez une jeune femme névropathique, d'origine russe : même affection chez un jeune homme également névropathique, siégeant seulement à la région de l'aisselle. Les lésions histologiques consistent en hyperkératose des orifices des conduits sudoripares et des follicules pileux ; en hypertrophie consécutive du stratum spinosum de ces conduits et des follicules pileux altérés ; en dilatation*

mécanique des glandes sudoripares avec modifications des cellules bordantes épithéliales et en ses modifications inflammatoires du derme d'un caractère plus ou moins chronique).

La première malade qui présentait l'éruption particulière que je désire décrire brièvement entra au New York Skin and Cancer Hospital en janvier 1899. Agée de 28 ans, elle était célibataire et était née en Russie.

L'éruption était principalement limitée à la région axillaire et existait depuis un an au moins, non sans avoir occasionné quelque ennui à la malade. Le prurit était intense, présentant des paroxymes l'empêchant de dormir et atteignant son état général à un degré marqué. La malade était maigre, de tempérament nerveux et il n'était pas facile de déterminer dans son état la part résultant des ennuis causés par sa dermatose.

L'éruption avait un caractère papuleux et les lésions étaient nombreuses, petites, fermes, douces au toucher et arrondies. La peau était entièrement infiltrée et légèrement fissurée. Les papules conglomérées étaient de couleur normale ou légèrement rouges, bien que le grattage produisit sur le moment une congestion intense et de l'excoriation.

Sur la région pubienne était une quantité de petites papules évidemment de même nature que celles de l'aisselle, mais non accompagnées d'un prurit aussi intense. Sur les autres parties du corps, aucun signe d'eczéma ou autre maladie n'étaient à signaler.

L'impression que j'eus lors du premier examen de la malade fut qu'il s'agissait d'un eczéma chronique lichénifié ou d'un eczéma qui, à la fin, céderait au traitement habituel. J'employai successivement une série d'applications locales :

nitrate d'argent, huile de cade, goudron chrysaroline furent alternés avec l'ichthyol, pommade de zinc et vaseline carbonatée, et je dois ajouter que jamais dans ma pratique je n'avais vu un cas dans lequel le traitement local ait eu un aussi maigre résultat. Les composés de brome et le trional furent employés pour combattre l'insomnie persistante, pendant que l'arsenic et le fer, l'exercice au grand air étaient prescrits à cause de leur action tonique. Parfois une légère amélioration de l'état général et local était signalée, mais après onze mois d'hôpital la malade était dans un état que la loyauté clinique m'oblige de signaler comme « non amélioré ».

J'ai rencontré un autre cas de cette affection rare, tenace et insupportable, chez un jeune homme très nerveux, souffrant d'un prurit intense. Comme dans le cas signalé plus haut l'éruption consistait en petites papules arrondies, en bouquet, et presque sans coloration. Elle était confinée à la région de l'aisselle et résista aux méthodes ordinaires de traitement.

Examen histologique. — On enleva deux papules de la région antérieure de l'aisselle, et l'ablation comprenait les couches profondes des glandes. On fit des coupes en série de ces papules incluses dans la paraffine et colorées de différentes façons. Les papules enlevées avaient un diamètre d'une ligne au maximum et montraient peu ou prou de congestion. Cette constatation fut faite à une époque ou le début et l'évolution consécutive des lésions n'avaient pas encore été observées.

La modification la plus frappante de la peau était une hyperkératose recouvrant la papule et s'étendant aux orifices des conduits glandulaires et des follicules pileux. Ces der-

niers, sur certaines coupes étaient dilatés considérablement et remplis d'une masse cornée, et la puissance productrice du follicule pileux était évidemment détruite. Aux pores sudoripares, le stratum cornéen était plus épais que n'importe où : hyperkératose s'étendant profondément dans la partie épidermique du conduit. La papule apparaissait être surtout d'origine épidermique : un degré considérable d'acanthosis existait comme cela se voit dans les épaississements interpapillaires. L'hypertrophie épidermique entoure les conduits sudoripares et les follicules pileux et résulte probablement de l'hyperkératose qui s'étend de la surface.

Les photographies des coupes nous montrent d'une façon illustrée les modifications de l'épiderme qui ont été observées. La réplétion des conduits sudoripares par la matière cornée résulte d'une dilatation prononcée des glandes et des conduits sous-jacents. La photographie à faible grossissement d'une coupe entière nous montre bien le rapport qui existe entre les modifications de la surface et la dilatation des glandes, de même les coupes en série. Le rete hypertrophié croissait lentement et on observa très peu de mitoses. Dans le derme congestionné on constata des modifications d'un caractère plus ou moins chronique, sous forme d'un exsudat de cellules lymphoïdes et de quelques leucocytes polynucléaires autour des vaisseaux accompagnant les conduits glandulaires. On note aussi une prolifération du tissu connectif au même endroit. Dans les glandes, la modification consiste probablement, primitivement en une dilatation due à une obstruction, et secondairement en une dégénérescense des cellules épithéliales.

Le prurit intense qui était si pénible à la malade peut aussi

avoir été dû à l'irritation des fibres nerveuses terminales épidermiques ou à la rétention d'acides gras ou d'autres substances irritantes dans les glandes sudoripares.

En résumé, les modifications histologiques dans cette observation consistent : 1° en une hyperkératose atteignant principalement les orifices des conduits sudoripares, leurs portions intra-dermiques et les orifices des follicules pileux ; 2° en une hypertrophie consécutive du stratum spinosum (acanthosis) entourant les conduits sudoripares et les follicules pileux altérés ; 3° en une dilatation mécanique des glandes sudoripares qui entraine des modifications des cellules bordantes épithéliales. — 4° En des modifications inflammatoires du derme d'un caractère plus ou moins chronique.

Observation n° 3. — Rapportée par le docteur John Fordyce, de New-York, dans « Le Journal of Cutaneous Diseases. Mai 1909.

Résumé (*Prurit intense avec éruption papuleuse, chute des poils des régions axillaires et pubiennes chez une femme névropathe de 48 ans d'origine autrichienne. Les lésions histologiques consistent en acanthosis au niveau des conduits excréteurs sudoripares, en hyperkératose de l'orifice du conduit et en dilatation des glandes sudoripares*).

La malade était une femme de chambre, âgée de 48 ans, née en Autriche : mari vivant, huit enfants, aucun d'eux n'a été malade excepté dans leur jeunesse. Ses antécédents familiaux ne contiennent rien d'intéressant. Sa mère mourut en couche, à 34 ans, et son père âgé de 80 ans est encore en bonne santé. Aucun de ses parents, aucun membre de sa famille n'ont eu d'affection cutanée. Rien dans ses antécédents personnels : elle n'a jamais été malade sauf incidemment

pendant ses grossesses. Mais elle signale que dans les dix-huit dernières années elle a beaucoup souffert de constipation et de maux de tête. Elle n'a plus ses règles depuis 5 ans et la ménopause s'est établie sans aucune espèce de troubles si ce n'est des maux de tête et des bouffées de chaleur. C'était une bonne nourrice. Elle ne présentait aucune maladie évidente du système nerveux central ou périphérique.

L'éruption a commencé il y a environ un an et demi ; et lors de son premier examen, elle durait depuis huit mois et était à son maximum de développement. Elle était limitée aux parties pileuses des régions axillaires et pubienne et la malade indique que l'affection a commencé par du prurit et des brûlures intenses qui furent rapidement suivis de la formation de papules. Deux mois plus tard, le pubis fut pris.

Quand je l'ai examinée, la maladie consistait en papules translucides, douces au toucher, hémisphériques, allant du volume d'une tête d'épingle à celui d'une petite lentille, chacune avec un petit point central blanchissant à la pression. Quand on étirait la peau, les lésions avaient un aspect moniliforme suivant les lignes de la peau, et la zone entière était de coloration rosée. Les poils après l'apparition des papules se creusèrent, devinrent ternes, cassants et tombèrent. Sur le pubis, cependant l'alopécie n'était que partielle. Dans cette région aussi l'excoriation des papules était plus marquée que dans l'aisselle ;par ailleurs les lésions étaient les mêmes.

Elle se plaignait grandement de brûlures et de démangeaison. Le prurit était tellement intolérable qu'elle ne pouvait dormir la nuit : en conséquence elle devint très nerveuse et déprimée ; mais en dehors de ces symptômes on ne relevait aucun trouble dans sa constitution. Elle transpirait librement, surtout de la figure. Un certain nombre d'examens

complets d'urine révélèrent une certaine augmentation d'indican.

A l'examen microscopique, le tissu de l'aisselle montra que la lésion consistait en de l'acanthose surtout marquée au niveau des conduits glandulaires et en de l'hyperkératose remplissant l'orifice du conduit. L'œdème était à la fois intratra et extracellulaire, et par places contigu au conduit, des vésicules étaient formées.

Dans le chorion, le fait frappant était la dilatition des glandes sudoripares. Certains des tubes étaient partiellement ou complètement remplis et les cellules cornées avaient subi une dégénérescense parenchymateuse. Une infiltration de lymphocytes et de cellules à plasma entourait les vaisseaux et la glande. Il y avait aussi une prolifération de fibroblastes. Les capillaires étaient dilatés et remplis de sang. Par place, le tissu collagène du chorion avait subi une dégénérescence mucoïde.

Traitement. — Le traitement fut très décourageant pendant plusieurs mois. Il fut donné à la malade des antiprurigineux variés à doses diverses : cathartiques et toniques ; mais le prurit continua. Les rayons **X** furent employés pendant plusieurs semaines, mais ne donnèrent pas davantage de résultats. On ordonna alors de l'extrait thyroïde, une solution aqueuse de résorcine et la potion suivante :

Phénol	*ââ* 3 iss.
Liqueur de potasse	
Huile de lin	3 i.

Après une semaine ou dix jours, la malade était moins nerveuse, mais les symptômes locaux étaient les mêmes. On augmenta la résorcine toutes les semaines jusqu'à ce qu'elle atteignit 50 p. cent, par ailleurs, la modification fut la même jusqu'au début de l'été, époque où la malade dit ressentir un

prurit moins intense la nuit et pouvoir dormir. Pendant le mois de juillet, elle se rendit au bord de la mer et se baigna chaque jour, pendant deux semaines, ce qui améliora son état ; et on lui recommanda de continuer les bains d'eau salée. La dernière fois que je l'ai vue, il y a une semaine, bien qu'il existât encore du prurit et des brûlures de l'aisselle, l'éruption était profondément modifiée. La dimension des papules avait diminué, donnant à la peau une apparence de « cutis anserina ».

Les poils, à l'angle inférieur des aisselles, réapparaissaient alors qu'ils étaient déjà complètement revenus au pubis. Dans cette dernière région, le prurit était maintenant très léger. A aucun moment, la malade n'eut sa chevelure atteinte.

Observation nº 4. — (Rapportée par le docteur Haase dans le « Journal of American Medical Association » Janvier 1911).

Résumé. — (Prurit intense avec éruption papuleuse siégeant aux aisselles, au pubis, et aux seins, avec alopécie de ces régions, chez une jeune femme anémique et nerveuse de 21 ans. L'histologie montra une acanthose marquée autour des conduits sudoripares, une hyperkératose de l'orifice du conduit, et une dilatation des glandes sudoripares.

La malade est une jeune femme de 21 ans, anémique et nerveuse. Ses antécédents familiaux sont peu intéressants : son père est mort à 38 ans, de pneumonie ; un frère est mort récemment de tuberculose pulmonaire. Sa mère, trois sœurs et deux frères sont en bonne santé. Son histoire personnelle fut intéressante par le fait qu'elle eut trois attaques distinctes et graves de fièvre hémoglobinurique, à 12, 14 et 16 ans. A quinze ans, elle attrappa la gale qui dura quatre à cinq se-

maines. De 14 à 17 ans, elle souffrit fortement de maux de tête périodiques. Ses règles ne datent que de l'année dernière et apparurent seulement à intervalles irréguliers.

La maladie pour laquelle elle me consulta commença à 17 ans, alors qu'elle allait encore à l'école, par une démangeaison intense dans l'aisselle : en trois ou quatre semaines, les papules apparurent. Elle remarqua alors que les poils dans cette région, devenaient cassants et, comme elle l'indique, s'en allaient. Le pubis se prit quatre mois après de la même manière, et, l'année dernière seulement, les seins furent envahis.

Quant elle vint me voir, la maladie était limitée à la partie pileuse de l'aisselle et du pubis et autour des mamelons des seins. Dans l'aisselle et sur le pubis, l'éruption consistait en papules disposées en bouquet, arrondies, fermes, douces au toucher, de dimension allant depuis une tête d'épingle à un petit pois ; celles de la région pubienne étant quelque peu plus larges que celle de l'aisselle. Au sommet de chaque papule existaient de petites dépressions. Quand on étirait la peau, les lignes paraissaient fortement exagérées, les papules occupant le sommet. La couleur de la région atteinte était normale ou rose pâle. Les lésions des seins étaient plus discrètes, il n'y avait qu'une douzaine de papules sur chaque sein, elles étaient de couleur plus foncée et de la grosseur d'une tête d'épingle. L'alopécie était complète dans l'aisselle et sur le pubis, le prurit était presque intolérable, empêchant fortement la malade de dormir ; parfois elle ne pouvait se maîtriser et ses deux sœurs étaient obligées de l'empêcher de se gratter. C'était toujours pire la nuit et, pendant ou après n'importe quelle excitation soit agréable ou autre, les cri-

ses de démangeaisons se répétaient, bien que les examens ne révélassent aucun trouble de constitution soit du côté des urines, soit du côté du sang.

Traitement. — Le traitement, dans mon cas, n'eut pas plus de succès que dans ceux rapportés précédemment. On donna à la malade toutes sortes d'antipurigineux avec un résultat seulement temporaire : résorcine, acide pyrogallique, chrysarobine, goudrons variés, en augmentant la dose, furent employés sans meilleur résultat. Les rayons X furent refusés énergiquement, mais les courants de haute fréquence furent employés pendant plus d'un mois, de même que le salicylate et le phényl-salicylate à doses croissantes. En octobre 1908, après que je l'eus traitée pendant cinq mois, l'état de la malade devint tellement déplorable qu'il fallut la placer sous la surveillance constante d'une infirmière. Pour cela, elle fut envoyée au « Presbyterian Hospital » avec une infirmière pour la surveiller constamment. On lui permettait de sortir de deux heures à cinq heures. Toute médication externe ou interne fut arrêtée, sauf des applications de solutions salées chaudes sur les zones atteintes. Sous l'influence de ce traitement, elle alla mieux, son état mental s'améliora, elle augmenta de poids. La dernière fois que je l'ai vue, il y a un mois, l'état de l'aisselle et du pubis montrait peu ou pas de changement, les papules existaient encore, les poils n'étaient pas revenus et le prurit bien que moins fréquent, était parfois moins intense. L'état mental de la malade avait continué à s'améliorer et elle consacrait tout son temps à la musique et à la promenade. Elle continue encore les applications d'eau salée.

Biopsie. — Les coupes faites d'une biopsie prise à l'aisselle

montrent une acanthose surtout marquée autour des conduits sudoripares, une hyperkératose de l'orifice du conduit, dans certains endroits, s'étendant profondément dans le conduit lui-même. Il y avait un œdème extra et intracellulaire avec une division du noyau vue à travers les cellules épineuses, et, par place, de petites vésicules étaient formées. Dans les couches papillaires et sous-papillaires du chorion, on trouva une dégénérescence avec œdème marqué ; le tissu élastique y était tellement modifié qu'il ne prenait plus les colorants habituels. Une infiltration de lymphocytes et de cellules à plasma existait autour des vaisseaux des glandes sudoripares : une dégénérescence hyaline fut observée dans quelques-unes des artères du chorion avec une atrophie du noyau de la paroi, mais le changement le plus marqué était la dilatation de la glande sudoripare accompagnée de la dégénérescence des cellules bordantes. Quelques-uns des tubes étaient partiellement remplis et dans deux, on trouva des concrétions ou corps arrondis dont la nature m'est obscure.

Observation nº 5. — (Rapportée par le docteur Sanford Withers dans les « Archives of Dermatology and Syphiligraphy. — Janvier 1920).

Résumé (*Prurit intense avec éruption de petites papules au niveau de l'aisselle, du périnée, du pubis et des seins chez un enfant de 13 ans, d'origine franco-irlandaise. L'histologie montra un acanthose marquée au niveau des conduits sudoripares, une hyperkératose autour de ces conduits, un œdème des couches du chorion, une infiltration péri-vasculaire, une dilatation des glandes sudoripares avec kératokystomatose de ces glandes.*

La malade, E. S. de forte constitution, âgée de 13 ans, de descendance franco-irlandaise, est une enfant au type brun prononcé. Rien dans ses antécédents familiaux : pas de maladies nerveuses, ni de syphilis, ni autre affection. Ses antécédents personnels sont pareillement négatifs, si ce n'est que la malade, au dire de sa mère, a toujours été nerveuse et qu'elle n'a jamais aimé jouer avec les autres enfants. La malade a, à peu de choses près la mentalité de son âge et de son sexe. Ce dont elle se plaint principalement est une démangeaison intense et intolérable au niveau de l'aisselle, des seins, du périnée et du pubis. Le prurit a commencé à l'âge de dix ans, c'est-à-dire, il y a trois ans, dans l'aisselle laquelle, à cette époque, ne montrait aucune lésion cutanée en dehors de celles causées par le grattage. Des remèdes d'espèces variées furent donnés sans résultat : l'état de l'enfant devint tellement irritable qu'on dut la retirer de l'école. Le prurit était augmenté par la chaleur ou par toute autre cause de transpiration, bien qu'à aucun moment il ne fut constaté d'hyperhydrose ou de bromhydrose de l'aisselle. Après deux ou trois mois, la démangeaison et l'irritation occasionnées par le grattage furent suivies d'un épaississement de la peau avec coloration brune et de petites papules dans les deux aisselles.

Six ou huit mois après le début de la lésion, un prurit semblable se produisit au niveau de la vulve et de l'aréole des seins. L'année dernière, des lésions semblables à celles des aisselles sont apparues au niveau de la vulve et sur la paroi abdominale au-dessus du pubis.

Examen physique. —L'enfant semble en bon état de nutrition et de développement sans grosse anomalie ; elle n'a

plus de poils dans l'aisselle, mais sur le pubis et la vulve, il y a de petits îlots de poils courts, ternes, sombres, montrant une petite tendance à friser. Dans les deux aisselles particulièrement et dans la région située au-dessus de la vulve, du pubis et de l'aréole des seins, la peau est rugueuse, rosée avec une coloration brune sous-jacente. Dans toutes les régions mentionnées il y a des marques évidentes de grattage récent.

Sur la paroi abdominale, au-dessus du pubis et dans les deux aisselles existent des papules cornées, hémisphériques, de 1 à 3 millimètres de diamètre, ayant tendance à se grouper en cercle suivant les plis de clivage de la peau qui est rose, épaissie et riche en plis. Quelques-unes des lésions plus âgées et plus grandes contenaient des cupules noires et déprimées, recouvertes de croûtes hémorragiques. Les papules les plus récentes montrent un point central gris déprimé. Les vésicules centrales sont extraites avec difficulté et saignent. Pas de sérosité ne sort de ces papules lorsqu'on les presse. A une palpation soigneuse, des bouts de cheveux cassés tombent de la peau quand les doigts explorent le pourtour de la partie centrale de la zone atteinte.

Il y a sept à huit papules de nature semblable au niveau de l'aréole des seins. Elles ressemblent en beaucoup de points à l'hypertrophie des tubercules de Montgoméry pendant les premiers mois de la puberté. Il y a une pigmentation foncée de l'aréole. Les grandes lèvres sont flasques, la peau épaisse et pigmentée, les petites lèvres proéminentes et plus fortement pigmentées que les grandes lèvres. L'hymen est annulaire et agrandi, admettant le bout de l'index. Un gynécologue compétent a pensé que la malade s'était livrée à la

masturbation : les parents et la malade nièrent le fait un peu trop rapidement. Elle avait une envie vive de se gratter pendant l'examen.

Un examen médical plus tardif et des prélèvements biologiques furent négatifs en ce qui concerne le sang et les urines et la réaction de Wassermann dans le sang, en ce qui concerne les globules rouges qui étaient au nombre de 3.960.000 ; hémoglobine : 75. Les réflexes étaient un peu exagérés.

Histopathologie. —L'examen microscopique d'une coupe venant de l'aisselle droite montre une acanthose marquée surtout au niveau des conduits sudoripares avec une grosse hyperkératose au niveau du conduit entourant cet orifice et s'étendant dans les plis les plus profonds. Il existe un œdème intra et extracellulaire avec division du noyau des cellules épineuses sous-jacentes. Dans les couches papillaires et sous-papillaires du chorion, il y a un œdème marqué et le tissu élastique est tellement modifié qu'il ne prend plus les colorants habituels. Les débris kératohyalins (coloration à l'éosine homogène) remplissent les glandes profondes, augmentant souvent leur dimension normale. Le tissu spongieux de la couche épithéliale de la glande prend fortement l'éosine, beaucoup de cellules ont complètement perdu leur noyau par dégénérescence hyaline. Il existe une zone de modifications semblables dans le tissu collagène au niveau des circonvolutions glandulaires fortement distendues, accompagnées d'une infiltration des petites cellules arrondies et de cellules à plasma. L'infiltration des cellules rondes péri-vasculaires est marquée dans toute la préparation.

Le changement le plus frappant dans la coupe, est l'énor-

me dilatation de la partie profonde de la glande sudoripare et la dégénérescence hyaline de ses cellules bordantes.

En résumé, les modifications pathologiques consistent en acanthose, hyperkératose, œdème, infiltration péri-vasculaire et celles des glandes sudoripares en kératokystomatose de ces glandes.

Le tableau clinique consiste en un prurit chronique circonscrit de l'aisselle et du pubis surtout, accompagné d'une lichénification avec kératokystomatose des glandes sudoripares profondes.

La maladie ne céda pas aux applications locales : en fait elle s'aggrava en dépit d'une médication locale et générale. La malade fut mise à un régime hygiénique et diététique tendant à la rétablir et à diminuer sa nervosité. L'affection a été améliorée seulement par un traitement d'attente et quand les conditions nerveuses ont été améliorées, le prurit a disparu.

Observation nº 6. — Mlle C..., juive, âgée de 30 ans, souffrait d'une maladie qui avait commencé il y a un an, se plaignant surtout de prurit dans l'aisselle. Pour cette affection, la malade avait consulté plusieurs médecins et employé différents remèdes sans résultat.. Elle est très nerveuse, presque hystérique à certains examens. Localement l'affection ressemblait exactement à celle du cas précédent, sauf toutefois que les lésions étaient limitées à l'aisselle. Une biopsie fut faite, la coupe examinée, et l'on nota ce que l'on trouva, mais en recherchant ces notes sur le livre où on les avait inscrites on ne put les trouver.

Voici les notes que le docteur Engmann nous a données

concernant les lésions histologiques : hyperkératose de l'épiderme dans presque toutes les couches, épaississement de la couche de Malpighi dû à de l'acanthose et de l'œdème. Même dégénérescence particulière des glandes sudoripares que dans le cas cité plus haut. Seulement, la pathologie dans son entier y était moins marquée. A cette exception près, les lésions étaient les mêmes.

Observation n° 7. — Mme J., juive, blonde, plutôt grande, âgée de 32 ans, femme nerveuse, sans enfants et, par moment presque hystérique. Ce dont elle se plaignait surtout était un prurit intense de l'aisselle et du pubis. Les aisselles présentaient l'aspect typique du premier cas, mais il n'y avait pas de lésions sur le pubis qui était de temps en temps sujet à un prurit intense. Le traitement, dans ce cas ne sembla pas modifier l'aspect des lésions, mais quelques applications de rayons X semblèrent diminuer le prurit. Le facteur étiologique dans ce cas pourrait être un élément sexuel anormal.

Observation n° 8. — Mme M., petite, anémique, paraissant délicate, âgée de 45 ans, souffrait depuis plusieurs années de prurit dans l'aisselle, parfois intolérable. Les aisselles présentaient les mêmes lésions, petites, papuleuses, prurigineuses que celles déjà vues dans les autres cas. Il n'y avait pas de prurit au pubis ni à la vulve. Les rayons X semblèrent donner une amélioration.

CHAPITRE III

Synthèse clinique

La lecture de ces huit observations nous montre la similitude presque absolue des divers cas présentés avec le nôtre dont ils ne diffèrent que par des détails minimes : ils vont nous permettre d'établir les principales caractéristiques de ce syndrome.

Faisons remarquer que les auteurs précédents prétendent en avoir observé un certain nombre de cas dont ils ne donnent pas les observations : l'affection ne serait donc pas exceptionnelle, du moins en Amérique : elle semble, par contre, extrêmement rare en France puisqu'elle n'est signalée ni dans les traités, ni dans les compte-rendus de Sociétés. Ce fait trouve sans doute son explication dans les circonstances étiologiques, en particulier le pays d'origine des malades.

I. *Etiologie.* — Sur les neuf cas étudiés, y compris le nôtre, huit fois il s'agit de femmes ; dans un seul cas il s'agit d'un jeune homme. Les sujets sont jeunes, deux seulement ont quarante-cinq et quarante-huit ans, tous les autres entre vingt et trente-cinq et l'une n'avait que treize ans.

Enfin le fait peut-être le plus particulier est la question de pays et de race. Notre malade est juive polonaise, une autre est russe, une autre autrichienne, deux autres juives, une autre de descendance franco-irlandaise, trois malades sans indication du pays d'origine, mais immigrées en Amérique. Dans l'ensemble, presque tous les cas paraissent être des immigrés en Amérique, provenant de l'Europe centrale et surtout de race juive.

Les antécédents familiaux et héréditaires des malades sont variables. Dans notre cas, la malade présentait une scoliose assez prononcée, un de ses frères était mort de méningite. M. Leredde souleva l'hypothèse possible de la syphilis héréditaire (le Wassermann était négatif.)

L'état névropathique des malades est souligné dans toutes les observations. Le plus beau type en est offert par notre cas personnel : en effet, notre malade présente tous les signes d'uue hyperexcitabilité psychique et motrice véritablement morbide : petite, intelligente mais instable, ne tenant pas en place, questionnant d'une façon incessante, en particulier sur son affection, ce qui est naturel, mais demandant des explications hors de sa portée. Elle déclare qu'elle ne dort pas, qu'elle empêche son mari de dormir au point qu'elle redoute le divorce ; elle prétend que son prurit est exagéré par certaines causes extérieures telles que l'électricité qui s'échappe de la cabine de l'opérateur quand elle va au cinéma.

Par contre il me semble qu'il n'y a pas chez elle d'intoxication à invoquer, non plus d'ailleurs que dans les autres observations étrangères.

II. *Etat général des malades.* — Nous ne trouvons rien de caractéristique à ce propos dans les observations américaines : dans l'une, les urines présentaient une excrétion exagérée d'indican. Par contre, dans notre cas, il existe des troubles urinaires assez spéciaux consistant surtout en polyurie, hypoazoturie ; densité des urines diminuée, constante d'Ambard un peu élevée.

L'examen du sang, dans notre cas également donne des renseignements intéressants ; il y a une hyperleucocytose assez marquée : 15.000 globules blancs, avec 4 o/o de myélocytes. Le fait est à souligner sans que nous insistions car notre malade ne présente aucun signe clinique d'état sub-leucémique.

III. *Description des lésions.* — a) *Localisation.* — Dans toutes les observations existe la localisation aux aisselles ; dans six observations sur huit, au pubis et aux aisselles ; dans trois observations aux aisselles, au pubis et autour des aréoles des seins. Dans notre cas en plus, trois petis éléments sont apparus au-dessous de l'ombilic ;

b) *Lésion élémentaire.* - Dans toutes les observations, la lésion élémentaire est une micropapule ne dépassant pas le volume d'une petite lentille, sauf dans l'observation n° 4 où elle atteint le volume d'un petit pois ; micropapule ronde, sèche et quelquefois cornée, jamais aplatie, ni lisse, ni brillante.

Ces éléments peuvent rester isolés les uns des autres et séparés par des intervalles de peau saine, ou bien confluer et s'agminer en masses où ils sont tassés les uns à côté des autres ;

c) *Etat de la peau*. — Dans presque toutes les observations la peau présente une pigmentation due à la réunion de minuscules couronnes d'hyperpigmentation existant autour de chaque élément. Dans quelques observations seulement existent des excoriations et des lésions de grattage. Les poils sont tombés dans deux observations, ils sont intacts dans les autres;

d) *Etude histologique*. — A part de minimes différences la similitude de l'aspect anatomique est frappante dans toutes les observations. Au niveau de l'épiderme est noté, au sommet des papules, un léger degré d'hyperkératose, de parakératose et d'altération de la couche de Malpighi : acanthose modérée. Dans notre observation il y a, en ces mêmes zones, hyperpigmentation de la couche basale.

Le derme superficiel est à peu près intact, ne présentant qu'une très légère infiltration embryonnaire autour des vaisseaux avec peut-être une proportion de Mastzellen un peu plus grande qu'à l'état normal.

L'anomalie qui frappe dans toutes les observations consiste dans l'altération des glandes sudoripares, au niveau du peloton sécréteur. Celui-ci a son volume décuplé, les tubes sécréteurs sont non seulement dilatés, mais peut-être même hyperplasiés au point que l'aspect d'ensemble est celui d'une vaste glande

en grappe.Il n'y a pas de doute,à notre avis,que c'est cette hypertrophie sudoripare qui constitue le soulèvement cutané et la micropapule.

Au fort grossivement il existe deux aspects des tubes sécréteurs : les uns dilatés à l'extrême ont un épithélium bas, aplati, fortement colorable ; et une lumière énorme : les autres peu dilatés, mais en nombre certainement anormal, ont une lumière étroite, un épithélium à cellules cylindriques hautes

et claires, à noyaux nettement distincts et nucléolés. Dans la lumière des tubes, surtout des plus dilatés, existe une substance amorphe se colorant d'une façon méta-chromatique par les couleurs basiques.

Le derme entourant les glandes sudoripares hyperplasiées ne présente qu'une légère infiltration embryonnaire avec un peu de multiplication de fibroblastres jeunes, mais, par contre, une multiplication véritablement anormale de Matzellens qui s'insinuent entre les tubes sécréteurs et entourent la glande en manchons. Le tissu élastique, dans notre cas, était intact comme on peut s'en rendre compte sur la photographie ; il était altéré dans deux observations américaines. Par opposition avec ces dilatations de la partie excrétrice de la glande sudoripare, nous avons pu suivre les canaux excréteurs qui nous ont parus indemnes dans tout leur trajet jusques et y compris leur abouchement dans la zone légèrement hyperkératosique.

CHAPITRE IV

Discussion. — Emplacement nosologique

La question qui se pose, et qui a été posée aussi bien dans les sociétés américaines qu'à la société de Dermatologie de Paris est de savoir quelle place il faut donner à cette affection dans la classe des prurits, ou s'il faut en faire une variété entièrement distincte ou, au contraire, l'identifier à une variété connue. Il est nécessaire à ce propos que nous rappelions succinctement quelles sont les classifications actuelles des prurits et quelles sont les lésions qui leur sont attribuées.

Si nous suivons les classifications et descriptions de M. Brocq et de M. Darier, nous devons distinguer, d'une part, lès prurits non accompagnés de lésions visibles, et d'autre part, les prurigos ou prurit avec lésions de la peau.

A) *Des prurits sans lésions cutanées* nous ne dirons qu'un mot puisqu'ils ne se rapportent évidemment pas à notre cas. Ces prurits sont provoqués par des insectes, des végétaux ou *primitifs*, de cause auto-toxique ? de cause nerveuse ? par névrose autonome cutanée (névrodermie de Brocq) ?

Les prurits dyscrasiques, séniles, n'ont évidemment aucun rapport avec notre cas. Les prurits localisés ont surtout un siège anal, périgénital, périnasal ou péribuccal, localisation absolument différente de celle du syndrome que nous décrivons.

Nous n'insistons pas, bien entendu non plus, sur les prurits des diverses dermatoses ; psoriasis, eczéma, ou sur les lésions d'eczéma et d'infection secondaire au grattage et qui ne sont pas relevées non plus dans les affections que nous décrivons.

B) *Prurits avec lésions cutanées.* — Ce sont les cas qui, pour M. Darier, méritent le nom de prurigo : ils s'accompagnent soit de papules de strophulus et de prurigo, soit de lichénification.

La description classique de ces lésions va nous montrer qu'elles n'ont aucun rapport avec les lésions observées dans le syndrome prurigineux que nous nous sommes attachés à décrire.

1° La papule de *Strophulus*, nous dit M. Darier, est une élevure du volume d'une forte tête d'épingle, de forme lenticulaire, de couleur blanc terne, rose, de consistance ferme, centrée par un point jaunâtre qui n'est qu'une croûtelle minuscule. Elle naît au niveau d'une tâche *ortiée* plus ou moins fugace. Elle siège n'importe où, de préférence, au début, sur les membres supérieurs et sur le tronc, puis plus tard sur les membres inférieurs, sur le cou et la figure ;

2° La papule de *prurigo*, d'après le même auteur, est un élément plus ou moins hémisphérique de la grosseur d'un grain de chênevis à celle d'un petit

pois, tantôt de couleur anormale, tantôt rouge ou rose, ou jaunâtre, ou brunâtre, de surface lisse, presque brillante, mais souvent squameuse et excoriée, dont la structure est une acanthose localisée, avec œdème ou infiltration nuls ou peu accusés. C'est une séro-papule qui se recouvre bientôt, au centre, d'une croûtelle adhérente jaune brunâtre ou brun foncé. Au bout de quelques jours la papule livrée à elle-même se flétrit et la croûtelle se détache laissant parfois une macule brune qui s'efface à la longue ;

3° La *lichénification de Brocq ou lichénisation de Besnier* est un processus général qui se développe dans le cours d'une dermatose quelconque ou sans dermatose antérieure aux points qui sont soumis à d'incessants traumatismes chez des individus prédisposés. A la période d'état, cette affection à la forme d'une plaque plus ou moins étendue, de forme variable, siégeant de préférence au cou, à la partie supérieure et interne des cuisses, aux lombes, au pli interfessier, à la partie inféro-externe de la jambe, au scrotum chez l'homme, aux grandes lèvres et à la ceinture chez la femme, aux creux poplités et axillaires, à la paume des mains, à la plante des pieds, affectant une disposition en bandes linéaires, ou zoniformes. La peau est épaissie, striée, rugueuse, chagrinée, avec quadrillage en réseau à mailles assez régulières ressemblant aux hachures de dessinateurs, losangiques ou polygonales, à surface plane, lisse, brillante, à aspect de mosaïque.

Les principales formes cliniques sont : le *prurigo simplex ou strophulus* ; le *prurigo de Hebra* qui est une forme chronique grave ; le *prurigo vulgaire* qui est soit diffus et généralisé ; c'est la *névrodermite diffuse ou prurit diffus avec lichénification* de Brocq, soit localisé, c'est le *lichen circonscrit des anciens*, *le lichen simplex chronique de Vidal*, *l'eczéma papuleux de Hebra*, *le dermatitis pruricus de Neisser* et la *névrodermite circonscrite ou prurit circonscrit avec lichénification de Brocq*.

* * *

L'exposé succinct que nous venons de faire des prurits et des prurigos ou prurits avec lichénification nous montre les analogies et les différences avec le syndrome exposé dans notre cas et les cas américains. Comme analogies, il y a tout d'abord le prurit, puis l'état nerveux des sujets. Il y a aussi le fait que quelquefois la lichénification ne consiste qu'en petites papules (pouvant être confondues avec celles du lichen plan), mais comme différence nous pouvons relever la stricte localisation de notre syndrome en certaines régions : aisselles, pubis, seins, ombilic.

L'aspect élémentaire de la lésion réside en : micropapules absolument différentes des papules du strophulus et du prurigo : absence complète de lichénification, structure anatomique différente. Voici, en effet, ce que nous avons pu relever de la description histologique des lésions de prurigo et

de la lichénification décrite par Brocq et Jacquet dans les *Annales de Dermathologie*, en 1891 : « Au point anatomo-pathologique, la lésion cutanée est surtout caractérisée par une infiltration des couches supérieures du derme par des cellules lymphoïdes et par une hypertrophie très marquée des papilles qui sont, de plus, le siège d'un certain degré d'œdème : le corps muqueux, dans son ensemble, est véritablement augmenté d'épaisseur, il est un peu partout infiltré de cellules migratrices, surtout au niveau des points qui correspondent aux plus grosses papilles : on y voit des cellules de Malpighi en prolifération bi ou trinucléaire : un grand nombre présente, à divers degrés, l'altération cavitaire, celle-ci reste à peu près exclusivement mono-cellulaire : la tendance à la vésiculation existe donc mais ne dépasse pas son premier degré. La couche granuleuse est presque partout conservée et intacte ; le *statum lucidum* a disparu, au contraire, à peu près totalement : et sur d'assez grandes étendues de la couche cornée on retrouve aisément les noyaux cellulaires : la couche cornée est cependant d'une cohérence à peu près normale. La kératinisation est donc simplement un peu affaiblie. Les modifications de l'épiderme sont caractérisées par de l'hyperkératose, de l'hyperacanthose et de la parakératose : il y a prolifération intense des cellules du corps muqueux. Les lésions dermiques sont avant tout un processus d'irritation du tissu conjonctif localisé autour de certains vaisseaux horizontaux du chorion. Il y a œdème, formation de

capillaires embryonnaires et prolifération des cellules fixes disposées par foyers isolés. Quelques-uns des cylindre-axes sont gonflés, transparents et ont perdu leur aspect fibrillaire. »

On voit que nulle part n'est signalée cette hypertrophie considérable des glandes sudoripares, si frappante dans notre cas et les cas américains, non plus que l'infiltration de mastzellens si caractéristique dans notre cas.

En définitive si le syndrome que nous décrivons constitue une variété de la grande classe des prurits, il est distinct des prurits sans lésions apparentes, du prurigo, du strophulus et des prurits circonscrits avec lichénification de Brocq.

On verra d'ailleurs que les auteurs américains, tout en insistant sur la classe des prurits circonscrits avec lichénification, qu'ils disent être mal connus de la masse des dermatologistes américains, ont, en présentant leurs cas, tendance à en faire également une variété distincte.

Fordyce, à propos de l'observation n° 3, dit : « On ne peut pas ne pas envisager son analogie par beaucoup de points avec la lichénification. Pour être plus précis,on doit la classer dans cette classe d'éruption décrite par Brocq sous le nom de névrodermite chronique circonscrite.

« Histologiquement les coupes de Brocq montrent de l'acanthose et de l'hyperkératose, les papilles hypertrophiées dans toutes les directions et œdémateuses à leur bout. L'infiltration lymphocytaire existe

autour des vaisseaux et des appareils pilo-sébacés : les glandes sudoripares sont intactes. Cette constatation est en opposition avec la mienne, dans la région axillaire : en effet il y avait des modifications marquées concernant les glandes sudoripares, modifications qui étaient dégénérescence parenchymateuse, dilatation de la glande et hyperkératose de l'orifice du conduit. »

Marcus Haase, dans l'observation n° 4 dit : « nous devons accepter ces dermatoses particulièrement localisées comme une lichénification dont l'étiologie est encore douteuse. Si on pouvait hazarder une hypothèse sur l'évolution des variations histologiques survenant dans le développement de la maladie, je ferais remarquer que l'état pathologique commence dans les glandes sudoripares avec modification morbide des cellules bordantes suivie d'une destruction de ces cellules et dilatation de la glande proprement dite et que les autres changements trouvés sont secondaires à ce processus et dus à une élimination de toxine encore inconnue. »

Sanford Withers, à propos de l'observation n° 5, ajoute : « Ce serait très risqué de commenter le facteur étiologique dans ce cas, mais du fait que le prurit précède toujours la lésion cutanée, il semblerait naturel de supposer que la lichénification est le résultat des lésions de grattage depuis que nous savons qu'une irritation chronique (de cause connue) produit une lichénification semblable excepté pour la kératokystomatose de la glande sudoripare. La ques-

tion se pose ainsi : est-ce que le processus de léchinification obstrue mécaniquement le conduit de la glande sudoripare ? ou bien est-ce que le processus d'obstruction du conduit commence dans la glande proprement dite à la suite d'un trouble toxique ou neurogène? On est forcé alors d'entrer dans les vues de Fordyce, Fox et Haase ; que c'est une dermatose chronique circonscrite d'origine neurologique. »

CHAPITRE V

Pathogénie

C'est évidemment le point le plus discutable de l'affection. On peut admettre, comme cela a été la tendance primitive d'un certain nombre de médecins de la Société de Dermatologie de Paris, que le prurit entraîne un certain degré d'hyperkératose et de parakératose comme dans tous les prurits et que c'est l'obstruction par un bouchon kératosique de l'orifice sudoripare qui entraîne mécaniquement et secondairement la dilatation des conduits excréteurs. A cette opinion nous objectons :

1° Qu'on ne voit pas, en général, cette lésion sudoripare relevée dans l'histologie des prurits même avec hyperkératose et lichénification intense qui devraient, *à priori*, entraîner très fréquemment cette lésion ;

2° Que les conduits excréteurs sudoripares nous ont parus indemnes par rapport aux énormes lésions de la partie sécrétante.

On peut donc, avec tout autant de raison nous semble-t-il, supposer possible que la lésion des

glandes sudoripares est primitive et que le prurit lui est sinon secondaire, du moins concomitant. Quand à expliquer la raison de cette singulière hyperplasie sudoripare, seules des hypothèses peuvent être soulevées : s'agit-il d'une élimination toxique élective en ces régions ? s'agit-il au contraire, d'une hyperplasie adénomateuse qu'on pourrait comparer au développement tardif de certains nœvis ? C'est évidemment là un point qui ne paraît pas près d'être tranché.

CHAPITRE VI

Diagnostic

Nous avons assez insisté sur les différences de notre syndrome avec les divers prurits et prurigos pour ne pas avoir besoin d'y revenir : ce n'est qu'à première vue, que le diagnostic avec la lichénification se pose, nous avons vu également combien l'étude approfondie des éléments l'en différencie.

Notre malade, grossièrement vue de loin, au niveau des aisselles, présentait l'aspect de *l'acanthosis nigricans*, mais cette affection est caractérisée par un état rugueux de la peau, due à une exagération des plis ou sillons, avec végétations papillomateuses disséminées ou agminées et par une pigmentation forcée. Les lésions sont régionales, d'ordinaire symétriques, atteignant de préférence les aisselles, le cou et la nuque, la région ano-génitale, la face interne des cuisses, la figure, le pli du coude, le creux poplité, l'ombilic, le dos des mains, l'aréole des seins et les pieds.

Malgré des troubles intenses de l'anatomie sudoripare qui ne s'accompagnent pas d'ailleurs de

troubles de l'excrétion sudorale, le diagnostic ne se pose pas, comme on va le voir, avec les diverses autres affections connues des glandes sudoripares : *l'hydrocystome* consiste en des élevures translucides, tendues, fermes, dont la piqûre extrait un liquide aqueux, c'est une dilatation d'un canal sudorifère, ce serait donc plutôt un adénome kystique sudoripare.

L'hydradénome éruptif de Brocq et Jacquet, appelé par Tœrœk *syringo-cystadénome*, rare, se présente sous forme de nombreuses saillies fermes, ovalaires, d'un rose pâle, non squameuses, siégeant au cou, au thorax, à l'abdomen, sur les bras et sur la figure. Il serait dû à un bourgeonnement anormal de rudiments des glandes sudoripares ; leur structure est caractéristique : on trouve dans le chorion, des tractus épithéliaux cylindriques et ramifiés, du diamètre d'un tube sudoripare à peu près, et par place, dilatés en kystes minuscules.

CHAPITRE VII

Traitement

Dans les observations américaines on relève l'inefficacité désespérante de tous les traitements antiprurigineux : nitrate d'argent, huile de cade, goudron, chrysarobine, acide pyrogallique, ichthyol, résorcine ; des sédatifs du système nerveux : composés de brome, trional, salicylate ; de la médication tonique : arsenic, fer, vie au grand air. Dans notre cas, la thérapeutique par diverses pommades a été également inactive. A raison de son état nerveux, la malade a également mal supporté les rayons X et la haute fréquence, qui pourtant en principe devraient réussir ; mais elle prétendait ne pouvoir tolérer l'électricité et cet élément psychique anormal des malades doit évidemment aussi entrer en ligne de compte. Ce que nous nous proposons de faire c'est, d'une part, des bains prolongés d'eau salée qui semblent avoir été efficaces dans certaines observations américaines, et d'autre part, d'essayer les diverses opothérapies thyroïdienne, ovarienne..., bien que notre malade n'ait présenté cliniquement aucun signe d'insuffisance sécrétoire interne.

CONCLUSIONS

1° Il existe un syndrome ne paraissant pas jusqu'ici connu en France, caractérisé par un prurit intense et prolongé, localisé aux aisselles, au pubis, aux seins et accessoirement à l'ombilic, accompagné de lésions macroscopiques et microscopiques spéciales, apparaissant chez les individus nerveux, surtout dans le sexe féminin et dans la race sémite d'origine russo-polonaise ou autrichienne.

2° Les lésions macroscopiques consistent en micropapules isolées ou agminées des régions précédentes sans lichénification ni autres lésions de la peau qu'une légère pigmentation.

3° Au point de vue microscopique, le substratum de la papule est une dilatation et peut-être même une hyperplasie considérable du tube sudoripare dans sa partie sécrétoire, avec infiltration abondante de mastzellen dans les régions dermiques avoisinantes.

4° Les caractères spéciaux séparent complètement ce syndrome des prurits simples, du strophulus, du prurigo, des prurits circonscrits avec lichénification.

Il n'a aucun rapport également avec les affections déjà connues des glandes sudoripares.

5° La pathogénie de cette affection est très discutable et la thérapeutique très difficile se heurte souvent à une résistance désespérante de l'affection.

Vu : le président de la thèse
JEANSELME

Le Doyen
ROGER

Vu et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
APPELL

BIBLIOGRAPHIE

Burnier et Bloch (Marcel). — Société de Dermatologie, avril 1920.

Brocq. — Dermatologie pratique. Prurit circonscrit avec lichenification, t. II, p. 40.

Besnier, Brocq et Jacquet. — La Pratique dermatologique. Prurigo, p. 44 et suivantes. Hydradénome éruptif, p. 288, t. I.

Brocq et Jacquet. — Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie, mars 1891, 1892, 1896.

Darier. — Précis de Dermatologie. Strophulus, p. 145, 554. Prurigo, p. 139, 550.

Dubreuilh. — Précis de Dermatologie. Prurits essentiels et diffus, p. 227 et suiv.

Hallopeau et Leredde. — Dermatologie. Prurigos, p. 743 et suiv.

Hébra. — Traité des maladies de la peau.

Fox and Fordyce. — Archives of Cutaneous and genito-urinary, 20 janvier 1902, t. XX, p. 1.

Fordyce. — Journal of Cutaneous and genito-urinary, mai 1909, vol. XXVII, p. 187.

Marcus Haase. — Journal of American Medical Association, 21 janvier 1911.

Sanford Withers. — Archives of Dermatology and Syphiligraphy, janvier 1920, volume 38, p. 8.

Unna. — The histopathology of the diseases of the Skin, p. 132.

Thèse de Tabart 1893. Contribution à l'étude de la névrodermite chronique circonscrite.
The British journal of Dermatology. August, 1909, p. 269.
Archiv. für Dermatologie und Syphilis, t. 57.

Imp. de la Faculté de Médecine, 15, rue Racine. Paris — 4644-20